

阵发性睡性血红蛋白尿症的治疗和预防执业医师资格考试

PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/511/2021\\_2022\\_\\_E9\\_98\\_B5\\_E5\\_8F\\_91\\_E6\\_80\\_A7\\_E7\\_c22\\_511013.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/511/2021_2022__E9_98_B5_E5_8F_91_E6_80_A7_E7_c22_511013.htm)

治疗 本病目前尚无特效疗法，主要是支持和对症治疗，尽量避免感染等诱发因素。妊娠有可能加重溶血和血栓形成并发症。

1. 输血 严重贫血可予输血。为避免输入补体成分，宜采用洗涤红细胞。输入的红细胞对补体敏感性正常，且能抑制患者自身制造补体敏感的红细胞，从而减轻或缓解溶血。
2. 控制溶血发作
  - 右旋糖酐：在体内外均有抑制PNH红细胞溶血的作用，输入500~1000ml中分子右旋糖酐可阻止血红蛋白尿发作，适用于感染、外伤、输血反应和腹痛危象者，但长期应用可引起出血并发症并刺激抗体生成；
  - 碳酸氢钠：急性溶血可口服或静脉滴注5%碳酸氢钠，以缓解病情；
  - 糖皮质激素：对部分患者有效，可减少或减轻溶血发作。开始剂量泼尼松40~60mg/d，发作停止后减半，一周后改为隔日一次，维持2~3个月。如应用12个月无效，应停药；
  - 抗氧化药物：对细胞膜有保护作用，如大剂量维生素E、阿维酸钠、亚硒酸钠等，但疗效不定。
3. 促进红细胞生成
  - 雄激素：能刺激红系造血，丙酸睾酮及司坦唑醇等蛋白同化剂均可选用，但不能改变红细胞膜缺陷；
  - 铁剂：长期血红蛋白尿或含铁血黄素尿可造成缺铁。因PNH红细胞对铁剂的氧化损伤作用颇为敏感，有诱发溶血之虞，故宜小剂量治疗（常规剂量的1/3~1/10），如有溶血发作，即应停药。
4. 血栓形成的防治 静脉血栓形成可用抗凝或溶栓治疗，特别对肝静脉血栓形成应积极处理。慢性期应用香豆素类口服抗凝剂

预防血栓仍有争议。育龄妇女患者不宜应用口服避孕药。 5. 异基因骨髓移植是目前唯一能够纠正细胞膜缺陷并治愈该病的措施。已有治疗成功的报道，可纠正PNH异常克隆，但因并发症严重，故应权衡利弊，慎重选用。 6. 其他如同其他慢性溶血性贫血一样，患者应注意补充叶酸。骨髓增生低下者可考虑环孢素等免疫抑制剂治疗。脾切除对大部分患者无效，且手术并发症严重，个别因脾肿大并发全血细胞减少而骨髓增生活跃者可选择性试行脾切除术。预后PNH是一种慢性疾病，中数生存期10-15年。主要死亡原因是血栓形成、出血和感染。少数患者可转化为急性白血病或骨髓增生异常综合征，预后不良。部分病程较长（>10年）的患者病情逐渐减轻，出现不同程度的自发缓解。"#F8F8F8" 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)